Kasuistischer Beitrag

zur

Kenntniss der Sclerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medicinischen Doctorwürde

vorgelegt

der hohen medicinischen Facultät

zu Erlangen

am 30. November 1886

von

Hugo Liehr,

pr. Arzt aus Guben.

ERLANGEN.

Druck der Universitäts-Buchdruckerei von Junge & Sohn.

1886.

Gedruckt mit Zustimmung der medicinischen Fakultät zu Erlangen.

Referent: Prof. Dr. Strümpell.

Gewidmet

seinem theuren Freunde und Collegen

Georg Herrmann.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546420_0137

I. Die wichtigsten Punkte in der Aetiologie und Pathologie der Sclerodermie.

Aus Anlass eines Falles von Sclerodermie, der im S.-S. 1886 in der hiesigen inneren Klinik behandelt wurde und den mir Herr Professor Strümpell gütigst zur Veröffentlichung überliess, scheint es mir wohl am Platze zu sein, die wichtigeren Gesichtspunkte, welche die Literatur der bisher beschriebenen Sclerodermiefälle an die Hand giebt, in Kürze zusammenzustellen.

Die älteste Mittheilung über die Krankheit stammt bereits aus dem Jahre 1752. Es wird von Curzio unter dem Titel: „Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espèce fort rare et fort singulière" ein Fall mitgetheilt, welcher nach der Beschreibung als mit unserer Krankheit identisch aufzufassen ist.

Nachdem diesem aus dem vorigen Jahrhundert noch zwei Publikationen von Diemerbroeck und Zacutus Lusitanus gefolgt sind, bei welchen wir es jedoch der ungenügenden Beschreibung wegen dahingestellt sein lassen, ob es sich hier wirklich um Erkrankungen an Sclerodermie handelte, und im Jahre 1809 dagegen Henke einen sicher hierher gehörigen Fall „von eigenthümlicher Verhärtung des Unterhautzellgewebes" beobachtet und veröffentlicht hatte, erhielt die Krankheit erst im Jahre 1845 einen einheitlichen Namen von Thirial, welcher unter dem Titel: „Du sclerème chez les adultes" die Krankengeschichte zweier mit diesem Uebel behafteten jungen Mädchen herausgab.

Von dieser Zeit an mehren sich die Veröffentlichungen über Sclerodermie so sehr, dass es zu weitläufig wäre, wollten wir sämmtliche Beschreibungen hier wiedergeben.

Eine genauere Zusammenstellung der bis zum Jahre 1860 bekannt gewordenen Fälle findet sich in dem Aufsatze von Arning: „Beitrag zur Lehre vom Sclerema adultorum“ in der Würzburger medicinischen Zeitschrift des Jahrgangs 1860. — Die letzte ausführliche Bearbeitung der Krankheit stammt von Schwimmer, welcher das Kapitel der Sclerodermie in dem Handbuch der Hautkrankheiten von Ziemssen, Jahrgang 1883, erörtert hat.

1. Klinisches.

Die Sclerodermie [1]) stellt eine Erkrankung der Cutis und des Unterhautzellgewebes dar, durch welche eine auffällige Härte, Starrheit und Verkürzung entweder der gesammten Körperbedeckung oder, was viel häufiger der Fall ist, nur einzelner Theile derselben und zwar hauptsächlich der oberen Körperhälfte in kürzerer oder längerer Zeit zu Stande kommt.

Charakteristische Prodromalerscheinungen gehen der Krankheit nicht voraus. Zuweilen geben die Kranken an, vor Beginn des Leidens an neuralgischen Kopfschmerzen gelitten zu haben, zuweilen auch klagen sie anfangs über rheumatische Gelenkschmerzen oder Drüsenanschwellungen. Wiederholt finden sich auch in den Anamnesen Menstruationsstörungen als mit dem Beginne der Krankheit einhergehend erwähnt.

In der Regel treten sogleich die charakteristischen Erscheinungen der Sclerodermie in den Vordergrund des

1) Der Name Sclerodermie anstatt Sclerema ist in der letzten Zeit der allgemein übliche geworden; vereinzelt finden sich noch andere Namen für die Krankheit, so insbesondere Chorionitis, Cutis tensa chronica, Sclerostenosis cutanea, Elephantiasis sclerosa.

Krankheitsbildes. Die Patienten fühlen sich in ihren Bewegungen etwas behindert, ohne zu wissen, worauf sie diese Behinderung beziehen sollen. Bald darauf wird dieselbe stärker, und zugleich macht sich ein deutliches Gefühl von schmerzhafter Spannung in der Haut bemerkbar. Diese Spannung nimmt schliesslich einen so hohen Grad an, dass die Bewegungen überhaupt nur noch bis zu einem gewissen Grade ausgeführt werden können. Am stärksten werden in dieser Beziehung das Handgelenk und die Fingergelenke befallen. Die Finger finden sich meist ungefähr im rechten Winkel gebeugt und die Excursionsfähigkeit der Fingerspitzen beträgt oft nur 1 cm. Auch die Bewegungen des Kopfes sind meistens beträchtlich erschwert.

Nach den Veränderungen, welche die Haut dabei erfährt, kann man zwei Stadien der Erkrankung unterscheiden. In dem ersten Stadium erscheint die Haut der erkrankten Partien gleichmässig verdickt, dabei ist sie in grösserer oder geringerer Ausdehnung geschwollen und über die benachbarten gesunden Stellen mässig hervorragend (Sclerema elevatum); ferner ist sie glatt und glänzend oder leicht schuppend. Im weiteren Verlaufe (Sclerema atrophicum oder cicatrisierendes Hautsclerem) findet man die Haut dünn und pergamentartig verhärtet, zugleich glatt und eigenthümlich glänzend. Sie liegt den unter ihr befindlichen Theilen eng an und kann nicht mehr in Falten gehoben werden. Die Farbe ist etwas verändert, in manchen Fällen wachsgelb, in anderen bräunlich. Die Temperatur der äusseren Haut ist herabgesetzt. Namentlich an den Extremitäten fühlt sich letztere zuweilen so kühl an, dass man fast die Empfindung hat, einen Leichnam zu berühren. Diese Temperaturerniedrigung bezieht sich übrigens jedenfalls nur auf die Haut selbst und beruht wahrscheinlich auf der geringen Circulation in derselben. Im Inneren des Körpers ist die Temperatur nicht wesentlich

verändert. So hat z. B. Nordt bei einer Kranken in der Mundhöhle 36,8° C., in der Achselhöhle 36,2, in der Ellenbeuge 35 und in der Hand 27,5° gefunden.

Einzelne französische Forscher berichten, dass auch die Schleimhäute zuweilen an der Degeneration theilnehmen, und dass namentlich in Folge von Ergriffensein der Zungenbedeckung Sprache und Schluckbewegungen behindert sein können, eine Angabe, die von verschiedenen Seiten bestätigt worden ist.

Schwimmer unterscheidet nun zwei Arten der Sclerodermie: 1) das partielle Sclerem und 2) das universelle Sclerem. Ersteres soll an einzelnen Hautstellen in Form von runden oder länglichen Flecken auftreten, welche sich von der gesunden Haut deutlich abheben. Bei der zweiten Art zeigt sich die Erkrankung nicht in einzelnen Flecken, sondern es sind stets grössere zusammenhängende Abschnitte der gesammten Körperoberfläche befallen, ohne dass freilich hierbei stets die Haut in ihrer gesammten Ausdehnung ergriffen zu sein braucht. Diese Eintheilung findet man bei keinem der übrigen Autoren, sie scheint aus dem Umstande hervorgegangen zu sein, dass Schwimmer die von Alibert unter dem Namen „Cancroïd“ beschriebenen Fälle mit zur Sclerodermie rechnet. Alibert wird von diesem Autor auch das Verdienst zugeschrieben, zuerst die Aufmerksamkeit auf diese Krankheit gelenkt zu haben, obwohl Alibert selbst später an einer Stelle erklärt, für Cancroïd den Namen Keloïd einsetzen zu wollen und so dieser Krankheit ihre eigne Kathegorie zuweist. In der That scheint auch die von Alibert zuerst Cancroïd genannte Hautaffection mit der jetzt noch allgemein Keloïd genannten identisch zu sein. Anders verhält es sich freilich mit den von Addison unter dem Namen Keloïd beschriebenen Erkrankungen, welche von den Autoren mit Recht einstimmig für Sclerodermiefälle erklärt werden.

Die Sensibilität der erkrankten Hautstellen ist nicht gestört. Druck und Berührung, auch Temperaturunterschiede werden prompt, in manchen Fällen sogar mit gesteigerter Empfindlichkeit wahrgenommen. Die Reaktion auf elektrische, ebenso auf chemische Reize ist ebenfalls in normaler Weise vorhanden. Koebner fand, dass nach Aufträufeln von Essigsäure in den sclerosierten Partien ein lebhafteres Brennen entstand als in der gesunden Haut. Gleichzeitig erhoben sich die Haarfollikel der erkrankten Stellen sehr stark und rötheten sich bedeutend. Auch sah Koebner zahlreiche Acneknötchen auf den erkrankten Hautstellen entstehen. Es kommen also Inhaltsretentionen und Entzündungen der Talgdrüsen wie bei normaler Haut vor.

Die Patienten, welche an Sclerodermie leiden, sind ferner im Allgemeinen sehr wenig zu Schweissen geneigt. Die Schweisssekretion scheint über dem ganzen Körper durchschnittlich vermindert zu sein. Versuche haben gezeigt, dass dieselbe in den erkrankten Theilen entweder ganz aufhört oder auf ein ganz geringes Mass herabgesetzt ist. So konnte Nordt nach Darreichung reichlicher warmer Getränke und Einwicklung in warme Decken seine Patientin zum Schwitzen bringen, jedoch in der Art, dass die am stärksten afficierten Partien sich nur feucht anfühlten, während in den unteren Extremitäten, die von der Krankheit verschont waren, reichliche Schweissbildung sich zeigte.

Neumann, welcher seiner Patientin in der Mitte des kranken Oberschenkels eine Pilocarpineinspritzung machte, erzielte ein ähnliches Resultat. Nach etwa fünf Minuten kam es zum Speichelfluss, dann trat, wie gewöhnlich, an der Stirn und am Nasenrücken Schweiss in Perlen auf; in der Zeit von einer halben Stunde war der ganze Körper mit Schweiss bedeckt, nur das kranke Bein blieb schweiss-

frei. An der Vorderfläche des rechten Unterschenkels fühlte es sich etwas feucht an, doch ohne dass man eigentliche Schweissbildung beobachten konnte. Selbst in der Umgebung der Einstichstelle bemerkte man keine Andeutung von Feuchtigkeit oder veränderter Färbung der Haut.

Die Sclerodermie scheint in den niederen Schichten der Bevölkerung häufiger vorzukommen, als in den besseren Ständen. Sie befällt beide Geschlechter und in jedem Alter, wenngleich bei weitem die Mehrzahl der Erkrankten weibliche Personen sind.

Je nach dem schnelleren oder langsameren Verlauf der Krankheit fällt die Prognose günstig oder schlecht aus. In denjenigen Fällen, in welchen die Affektion in wenigen Tagen zur Entwicklung kam, sehen wir dieselbe auch in kurzer Zeit entweder spontan oder durch den Einfluss der Behandlung zu mehr oder weniger vollständigen Heilung gelangen. Auch wenn die Krankheit Monate zu ihrer Ausbildung braucht, so ist noch Aussicht auf Heilung vorhanden, wenn das atrophische Stadium noch nicht erreicht ist. Die grosse Mehrzahl der Fälle zeigt nun aber einen äusserst langwierigen, sich über mehrere Jahre erstreckenden Verlauf und verhält sich gegen die Therapie so hartnäckig, dass man es schon als einen Erfolg ansehen kann, wenn die Patienten sich auch nur etwas erleichtert fühlen und die Gliedmassen etwas beweglicher geworden sind.

Da das Allgemeinbefinden durch die Sclerodermie nicht erheblich gestört wird, so führt die Krankheit auch nicht zum exitus letalis, abgesehen von den seltenen Fällen, wo sich ein hochgradiger Marasmus ausgebildet hatte; und auch hier war der letale Ausgang nach dem Ergebniss der Obductionen als eine Folge der eingetretenen Complicationen anzusehen.

Therapie: Die Krankheit wurde früher mit Antimonialien, Mercurialien, Jod und diaphoretischen Mitteln

in Verbindung mit der äusserlichen Anwendung von Bädern behandelt. Da durch diese Mittel, welche als specifica wirken sollten, nur wenig Besserung erzielt wurde, so griff man später zu Tonicis, legte viel Gewicht auf eine gute Ernährung und wendete Einreibungen auf die ergriffenen Hautstellen an. So verwendete Mossler Eisen und Leberthran in grossen Gaben und liess neben denselben Dampfbäder und Einreibungen mit Kupfersalben gebrauchen. Schwimmer hält noch die Anwendung der Elektricität in Form des constanten Stromes für recht wirksam, und zwar empfiehlt er die ausschliessliche Galvanisation des Sympathicus.

2. Anatomisches.

Bevor ich auf die anatomischen Einzelheiten eingehe, möchte ich noch in Kürze angeben, wodurch sich das Sclerem der Neugeborenen wesentlich von der eigentlichen Sclerodermie unterscheidet. Bei beiden besteht die Veränderung in der Hauptsache darin, dass die Haut ihre Weichheit, Elasticität und Beweglichkeit verliert. Auch beim Sclerem der Neugeborenen ist die Haut brettartig hart, unbeweglich und unverschiebbar. Hier wird aber dieser Zustand dadurch hervorgebracht, dass zunächst eine seröse Flüssigkeit in die Zellgewebsmaschen infiltriert und dadurch die Spannung des Zellgewebes vermehrt wird. Als zweites Moment kommt nun hinzu, dass das Fett des Unterhautzellgewebes selbst eine eigenthümliche Härte annimmt, und Foerster glaubt, dass bei dem Sclerem der Neugeborenen diese natürliche Härte noch vermehrt werde, indem durch chemische Vorgänge das Fett einen festeren Zustand annehme.

Bei der Sclerodermie der Erwachsenen ist diese Härte und Starrheit durch eine Wucherung von Bindegewebe in der Cutis und namentlich im subcutanen Gewebe bedingt,

wodurch die Maschenbalken verdickt, die Maschenräume angefüllt und die Verbindung des Corium mit dem Zellgewebe und den darunter befindlichen Organen eine engere und straffere wird. Foerster ist wohl der erste gewesen, der Gelegenheit hatte, bei einer Section diese Verhältnisse näher zu studieren. Auf dem Durchschnitt erschien Haut und Unterhautzellgewebe in eine gleichmässige, feste glänzende Masse verwandelt; erst bei genauerer Betrachtung liess sich die untere ungleichmässige Lage des Unterhautzellgewebes durch den maschigen Bau von dem Corium unterscheiden. Mit diesem Befund stimmen auch die späteren Untersuchungen überein.

Unter dem Mikroskop fällt zunächst die Wucherung des Bindegewebes in die Augen; die Bindegewebsbündel verlaufen wellenförmig, theils parallel zur Epidermis, theils von unten gegen den Papillarkörper heraufsteigend. Die elastischen Fasern sind ebenfalls, aber in geringerem Grade, gewuchert. Das Fett ist aus den Maschenräumen des Zellgewebes vollständig verschwunden. Kaposi fand jedoch in seinem Falle im subcutanen Gewebe Fettzellenklümpchen, wenngleich spärlich und von den eng aneinander gerückten Bindegewebsbündeln zu kleineren oblongen Haufen zusammengedrängt und von ihnen dicht umschlossen. Die Papillen haben ihre normale Höhe und Breite, die musculi arrectores pilorum sind deutlich erhalten. Haare und Hautdrüsen erscheinen unverändert, doch ist ihre sparsame Vertheilung auffallend; ebenso erscheinen die Capillaren der Haut sparsamer vertheilt als gewöhnlich.

Die Wand der Blutgefässe, und dies kam namentlich bei Präparaten zur Beobachtung, welche das erste Stadium der Erkrankung darstellten, ist in der Adventitia reichlich von Lymphzellen d. h. rundlichen ein- und mehrkernigen Zellen mit krümlichem Protoplasma durchsetzt. Auch ohne sich streng an die Gefässe zu halten, finden sich grosse

und dichte Haufen solcher Zellen im Gewebe des Corium, von denen Strahlen eben solcher Lymphzellenzüge ausgehen.

Im Rete Malpighi finden sich in manchen Fällen Pigmentablagerungen. — Die Epidermis ist unverändert.

3. Aetiologisches.

Was die Aussagen der Patienten in ätiologischer Beziehung anlangt, so wird fast von allen Erkältung als Grund der Erkrankung angegeben. In manchen Fällen sind diese Angaben so bestimmt, dass es schlechterdings nicht möglich ist, dieselben ohne weiteres als bedeutungslos von der Hand zu weisen.

Besonders bemerkenswerth ist in dieser Beziehung der Fall von Henke: Ein vierundzwanzigjähriges Mädchen, das immer vollkommen gesund, nur während eines vor einigen Monaten überstandenen Wochenbettes leicht fieberhaft erkrankt gewesen war, ging an einem sehr heissen Sommertage, ermüdet von der Feldarbeit, mit entblösstem Hals und Schultern in einen sehr kühlen Keller, legte sich dort auf nasses, am Morgen desselben Tages gemähtes Gras und schlief mehrere Stunden. Als sie aufwachte, fühlte sie im Nacken eine Steifheit, welche die Bewegungen des Kopfes schmerzhaft und unmöglich machte. In wenigen Tagen verbreitete sich eine Induration der Haut über das Gesicht und die ganze obere Körperhälfte bis zum Epigastrium, welche schliesslich in echte Sclerodermie überging.

Ganz ähnlich verhält es sich mit einem von Bouchut beschriebenen Fall: Ein 32 Jahre alter Maler hatte sich bei einem Brande in der Nähe seines Ateliers häufig der Zugluft ausgesetzt, während er in Folge starken Arbeitens über und über mit Schweiss bedeckt war. Am darauf folgenden Morgen hatte er sich schon etwas in seinen Bewegungen geniert gefühlt, war aber sonst nicht krank, im

Laufe von vier Tagen aber war die ganze obere Körperhälfte vollkommen hart geworden.

Durch solche und ähnliche Angaben mögen sich wohl die älteren Autoren veranlasst gesehen haben, die Erkältung als die einzige und wesentliche Ursache der Krankheit anzusehen.

Die neueren Theorien, welche über die Genese und das Wesen der Sclerodermie aufgestellt wurden, gehen dagegen recht weit auseinander.

Kaposi legt das Hauptgewicht auf das Vorkommen von Lymphzellen in der Umgebung der Gefässe und, isoliert von denselben, in den Interstitien des Bindegewebes. Er betrachtet die Sclerodermie in ihrem Grundvorgange als diffuse Eindickung und Stase der Lymphe in der Cutis. Da sowohl die Adventitia-Scheide der Gefässe als auch die Interstitien der Gewebe als Lymphräume aufzufassen sind, so soll in Folge einer nicht aus lokalen Verhältnissen, sondern aus einer allgemeinen abnormen Beschaffenheit des Ernährungsvorganges resultierenden Verdickung die Lymphe in diesen Räumen stagnieren, sie soll unvollkommen abfliessen, vielleicht gerinnen. Diesem Vorgange soll die anfängliche, aber bereits derbe Infiltration entsprechen.

Wenn der Abfluss der Lymphe wieder möglich wird, so verschwinde die Infiltration vollständig, und die Cutis kehre zur Norm zurück. — Wenn die Stagnation längere Zeit bestehen bleibe, werde aus dem lokal angehäuften Ueberschuss von Nährmaterial Bindegewebe im Uebermass gebildet und das bereits vorhandene Bindegewebe verdickt und vermehrt. Die Interstitien des Gewebes werden immer enger, in Folge dessen dieses von wenig Flüssigkeit durchtränkt werden könne. Das Bindegewebsgeflecht werde immer mehr saftarm, retrahiere sich und schrumpfe wie alles saftarme Bindegewebe narbenartig ein.

In neuerer Zeit hat man sich mit dieser Erklärung

nicht zufrieden gegeben; man hat den Einwand geltend gemacht, dass die angenommene Eindickung der Lymphe nicht blos in der Haut, sondern in allen Geweben Ernährungsstörungen und schliessliche Bindegewebsmetamorphose zur Folge haben müsste.

Dagegen ist man jetzt fast allgemein der Ansicht, dass der Sclerodermie eine Affektion der trophischen Nerven zu Grunde liege. Diese Theorie wurde unterstützt durch einen von Westphal publicierten Fall, bei welchem die Obduction multiple partielle Indurationen der Hirnwindungen ergab. Auch hat man auf Veränderungen des Sympathicus hingewiesen. So hat Harley in einem vorgeschrittenen Fall die neben den Störungen der Herz- und Magenthätigkeit bestehende sclerematöse Atrophie von einer Lähmung des Sympathicus abgeleitet. — Schwimmer fand Erkrankungen der peripherischen Nerven vor. — Eulenburg sah Sclerodermie gleichzeitig mit progressiver Gesichtsatrophie bestehen und zieht von letzterer Trophoneurose Schlüsse auf die Natur der Sclerodermie.

Mader legt grosses Gewicht auf das gleichzeitige Bestehen oder Voraufgehen von Gelenkrheumatismen und nimmt an, dass zwischen diesen und der Sclerodermie in pathogenetischer Beziehung ein Zusammenhang bestehe. Wie er diesen durch Annahme einer flüchtigen wandernden Trophoneurose erklärt, so glaubt er für die „progressive“ Sclerodermie eine allerdings nicht so flüchtige und nur langsam fortschreitende centrale Trophoneurose annehmen zu müssen, wobei es auch zu anatomischen Läsionen der betreffenden Centralgebilde käme. Zugleich stellt Mader die progressive Muskelatrophie als Analogon auf, für welche ebenso schon vor dem anatomischen Nachweis der Kliniker hypothetisch eine primäre centrale Erkrankung habe annehmen müssen.

Im Anschluss an einen ganz merkwürdigen Fall spricht

ferner Wölffler besondere Vermuthungen über die Genese der Sclerodermie aus. Er beobachtete einen 61 Jahre alten Mann, bei welchem sich neben einer complicierten Fractur beider Vorderarmknochen mit sehr langwieriger Heilung eine Sclerodermie mit Onychogryphosis entwickelte. Unter dem letzteren Namen versteht man bekanntlich eine Erkrankung der Nägel, bei welcher dieselben mächtig verdickt werden, sich krallenartig umbiegen und wie aufgeblättert, zerklüftet, in querer Richtung gewulstet und gewunden erscheinen. Wölffler stellt nach anderen Vorgängern den Satz auf, dass eine Läsion und der damit verbundene Entzündungs- und Reizungszustand der Nerven solche Wachsthumsstörungen hervorzurufen im Stande seien, indem er jedoch zugleich darauf hinweist, dass eine vollständige Continuitätstrennung der Nerven das Auftreten solcher Symptome nicht zur Folge habe. Zur Unterstützung führt er noch andere Fälle an, in welchen im Anschluss an ein Trauma sich eigenthümliche Degenerationen in der Haut und an den Nägeln entwickelten. Nach einer Schusswunde z. B., welche die Clavicula und den rechten Oberarm traf, in Folge deren der rechte Arm seine Beweglichkeit verloren hatte — ferner nach einer Verrenkung des Humerus im Schultergelenk, bei welcher die Reposition erst am dritten Tage vorgenommen wurde und die Beweglichkeit anfangs ebenfalls vollständig aufgehoben war, traten dieselben Erscheinungen an der Haut und den Nägeln auf in ganz übereinstimmender Weise wie in dem oben angegebenen Falle.

Wenn somit auch die Theorie des neuropathischen Ursprungs der Sclerodermie auf den ersten Blick etwas Verführerisches hat und in Folge dessen auch von zahlreichen Dermatologen für richtig gehalten wird, so müssen wir sie bei genauerer Ueberlegung doch für vollkommen unbewiesen, ja sogar für unwahrscheinlich halten. Denn offenbar

folgt aus dem Umstand, dass bei Nervenverletzungen der Sclerodermie ähnliche sekundäre Veränderungen in der Haut eintreten, noch keineswegs, dass nun umgekehrt auch die Veränderungen in der Haut, welche sich bei primärer echter Sclerodermie entwickeln, auch von ursprünglichen nervösen Erkrankungen abhängig sein müssen. Zudem muss hervorgehoben werden, dass die sekundären trophischen Veränderungen in der Haut, die man nicht selten im Anschluss an Nervenverletzungen sich entwickeln sieht, von der echten Sclerodermie doch meist wesentlich verschieden sind. Bei den ersterwähnten Fällen handelt es sich in der Regel um eine Art Atrophie der Haut, welche freilich oft mit starker Epidermisabschilferung einhergeht, ferner um Nägelveränderungen, wie sie bei Sclerodermie noch nie beobachtet worden sind. Endlich muss aber das Hauptgewicht darauf gelegt werden, dass die vorausgesetzten Veränderungen in den Nerven bei der Sclerodermie noch niemals nachgewiesen sind, und dass, wie wir unten noch einmal hervorheben werden, sonstige klinische Erscheinungen, welche mit Sicherheit auf eine nervöse Störung hinweisen, niemals bei echter Sclerodermie vorkommen.

Somit müssen wir uns zu der Ansicht bekennen, dass die Annahme eines neurotischen Ursprungs der Sclerodermie durchaus durch nichts erwiesen ist und sogar viele Einwände zulässt. Wir halten es daher zunächst für viel richtiger, keine derartigen unbewiesenen Vermuthungen auszusprechen, sondern die Sclerodermie einfach als eine eigenartige Hauterkrankung aufzufassen, welche jedenfalls auch von einer eigenartigen besonderen Ursache abhängen muss. Diese Ursache ist uns aber bis jetzt noch vollständig unbekannt.

II. Eigene Beobachtung eines Falles von echter Sclerodermie.

Marie Sperl, eine Gütlersfrau aus Georgsgemünd bei Roth, im Alter von 31 Jahren, kam am 12. Mai 1886 ins Spital. Die Patientin will bis zu ihrer Verheirathung im Jahre 1881 stets gesund gewesen, fünf Wochen nach derselben jedoch an einem Gebärmutterleiden erkrankt sein. Sie klagte über aufgetriebenen Leib, Blähungen, heftige Schmerzen im Leib und Schwindel im Kopf: Symptome, welche sie glauben machten, sie sei gravida.

Ihr jetziges Leiden soll im October 1884 mit einer leichten Schwäche und Anschwellung der Hände begonnen haben; jedoch waren die dadurch bedingten Störungen so gering, dass die Patientin ihrer Arbeit noch gut nachgehen konnte. Im Herbst 1885 nahm die Steifigkeit in den Handgelenken zu, die Bewegungen wurden schmerzhaft und die Arbeitsfähigkeit der Patientin wesentlich beschränkt. Gleichzeitig soll die Spannung der Haut erheblich zugenommen haben, besonders wenn die Patientin viel auf dem Acker in Nässe und Kälte gearbeitet oder sich lange in feuchten Waschräumen aufgehalten habe. Diese Einwirkung der Nässe und Kälte erklärt die Patientin überhaupt für die Ursache ihrer Erkrankung. Die Empfindlichkeit der Hände gegen Kälte erhellt daraus, dass dieselben beim Eintauchen in kaltes Wasser und bei ähnlichen Gelegenheiten sofort schneeweiss und völlig pelzig wurden. In einiger Zeit ging die Schwellung und Steifigkeit auch auf die Haut der Vorderarme, dann der Oberarme, der Knie

und der Unterschenkel über und ergriff vor einem Vierteljahr (Februar) die Haut des Gesichts.

Nebensächliche Störungen sind noch Sodbrennen, an welchem die Patientin seit Beginn ihrer Krankheit leidet und welches immer nach dem Essen und besonders nach Biergenuss auftreten soll. Im März dieses Jahres klagte sie ferner über starke Mattigkeit in den Gliedern vor Eintritt und bei Beginn der Menstruation, und im darauf folgenden Monat stellten sich jedesmal Schwindelanfälle ein, wenn sie nach einem Gegenstand in die Höhe langte.

Status praesens: Die Patientin ist von etwas schwächlichem Körperbau und von geringem Ernährungszustand, den man jedoch keineswegs als kachektisch bezeichnen kann.

Die Haut fast des ganzen Körpers ist glatt und von einem eigenthümlichen alabasternen Glanz; auf der Brust, an den Armen und im Gesicht macht sie den Eindruck starker Spannung. Die Bauchhaut ist von den Veränderungen nicht mit betroffen. Daneben ist besonders an den Beinen ein leichter Grad von Oedem vorhanden. Wenn man mit einem Hammerstiel drückt, so bleibt der Eindruck eine Zeit lang bestehen.

Die normalen Hautfalten, z. B. die Naso-labial-Falte, sind verstrichen; im Gesicht ist das Mienenspiel vollständig aufgehoben.

An den Händen tritt eine gewisse Atrophie der Haut zu Tage, sie ist straffer gespannt und dünn. An den Fingern fällt ganz besonders ein eigenthümlicher Glanz auf. Auf der Dorsalfläche der Phalangealgelenke und am Rand der Nägel ist die Haut blauroth verfärbt und theilweise excoriiert; eine Berührung der excoriierten Stellen ist äusserst schmerzhaft.

Beugung und Streckung im Handgelenke ist auf ein

Minimum herabgesetzt. Völlige Streckung der Finger ist ferner unmöglich, ebenso die Bildung einer Faust. Alle Bewegungen der Finger geschehen sehr langsam. — Bewegungen der Ellenbogengelenke sind nicht unmöglich, doch können sie ebenfalls nur langsam ausgeführt werden. Beim Gehen ist die Patientin durch die Affection nur wenig behindert.

Versucht man die Haut in Falten aufzuheben, so gelingt dies nur in ganz geringem Grade, am wenigsten am Vorderarm und im Gesicht. An den Stellen, wo die Haut unmittelbar dem Knochen aufliegt, wie an den processus styloidei, über den Jochbögen und an den Fingern, ist eine Faltenerhebung überhaupt nicht möglich.

Die Schleimhaut der Mund- und Rachenhöhle ist vielleicht an dem Process betheiligt, da die Zunge nicht ganz herausgestreckt werden kann und das Essen von fester Kost Schmerzen verursacht; doch ergiebt die Besichtigung der genannten Schleimhäute keine deutliche Veränderung.

An den Armen sind spärliche kleine bräunliche Pigmentflecke, im Gesicht eine leichte Sprenkelung auf der Stirn wahrzunehmen, im übrigen von einer abnormen Pigmentierung oder einem Pigmentmangel nichts nachzuweisen.

Hände und Füsse fühlen sich in befremdender Weise kühl an.

Sensibilitätsstörungen lassen sich auch bei genauester darauf gerichteter Untersuchung nicht nachweisen. Berührung, Druck und Temperaturunterschiede werden ganz normal und deutlich wahrgenommen. Auch die faradische und galvanische Empfindlichkeit der Haut, sowie die Erregbarkeit der Muskeln ist nicht herabgesetzt.

Nach subcutaner Injektion von 0,01 Pilocarpin trat über dem ganzen Körper verbreitet geringer Schweiss auf.

Vergleichen wir nun diesen Befund mit dem oben gegebenen Krankheitsbild der Sclerodermie, so springt im allgemeinen die Uebereinstimmung beider in die Augen; nur einige Punkte sind es, die bei unserem Fall noch einer besonderen Hervorhebung werth erscheinen.

In der Entwicklung der Krankheit bei unserer Patientin lassen sich zunächst die beiden Stadien verfolgen, von denen das erste sich durch leichte Schwellung der ergriffenen Körpertheile auszeichnet, und auch in dem Zustande, den uns die Patientin während ihres Aufenthaltes in der Klinik darbot, sah man noch an bestimmten Stellen ein ganz deutliches Oedem. Auch im Uebrigen bietet der Verlauf nichts Besonderes dar; wir haben innerhalb zweier Jahre Beginn der Krankheit an den Händen, an den Fingern mit Schwellung derselben, Fortschreiten auf die Arme und das Gesicht und auf die unteren Extremitäten.

Bei der Untersuchung finden wir nun, dass die Haut an den oberen Körpertheilen sich im zweiten sogenannten atrophischen Stadium befindet, während die Ober- und Unterschenkel erst das erste Stadium der Sclerodermie darbieten. Dies Befallensein der Beine ist ein nicht grade häufiges Ereigniss und besonders die völlige Atrophie der Haut an denselben äusserst selten. Die weitere Beobachtung wird lehren, ob es bei unserer Kranken auch noch zu diesem Stadium an den Beinen kommen wird.

Der Zustand nun, den die befallenen Hautpartien darbieten, ist durchaus charakteristisch und weicht in keiner Weise von dem gewöhnlichen Bilde der Sclerodermie ab. Die Haut ist an den befallenen Stellen von eigenthümlicher alabasterartiger Färbung, von einzelnen pigmentierten Stellen durchsetzt, weiter stark gespannt, dünn, atrophisch. In Folge dieser Veränderungen erklären sich die Bewegungsstörungen besonders an den Händen deutlich. Ausser die-

sen Bewegungsstörungen resultieren weiter keine Veränderungen in den Funktionen der Haut und der darunter liegenden Muskeln. Die Muskeln sind nicht atrophisch, reagieren gut auf den elektrischen Strom; die Haut zeigt völlig normale Sensibilität und kein Verschwinden der Schweisssekretion. Letzteres ist zu betonen gegenüber den meisten der anderen Fälle, in denen ein Aufhören der Schweissdrüsenthätigkeit beobachtet worden ist.

Hinsichtlich der Prognose ergiebt sich aus dem Studium der bisher beschriebenen Fälle, dass an eine Heilung nicht zu denken ist; denn eine solche kommt nur im ersten Stadium und im zweiten nur dann, wenn der Verlauf ein sehr schneller ist. Bei unserer Patientin, bei der die Affection schon zwei Jahre besteht, können wir zufrieden sein, wenigstens eine Besserung erzielt zu haben; und dies scheint ja in der That in Folge unserer Behandlung in geringem Grade eingetreten zu sein.

Die Behandlung war eine wesentlich mechanische, bestehend in Bädern und Massage und zu dem Zweck unternommen, den betreffenden Extremitäten vor allen Dingen einen Grad von Beweglichkeit wiederzugeben.

Die Patientin erhielt alle zwei Tage ein lauwarmes Bad von 26 Grad und wurde täglich an Händen und Armen leicht massiert. Nach jedem Bade und nach jeder Massage gab sie bestimmt an, eine grössere Beweglichkeit in den Armen zu spüren; objektiv wurde diese Angabe dadurch sicher, dass sie bei ihrem Austritt aus der Klinik die Arme auf dem Rücken bequem kreuzen konnte, was sie bei ihrem Eintritt bestimmt nicht vermocht hatte. Innerlich erhielt sie ausserdem Arsenpillen à 0,003 acidi arsenicosi, und es ist immerhin möglich, dass der Arsen hier wie auf andere chronische Hautkrankheiten einen günstigen Einfluss ausübt, abgesehen davon, dass die Arsenmedication auch geeignet ist, der Anämie und dem allgemeinen

Kräfteverfall entgegenzuwirken. Natürlich kann ein sicheres Urtheil über den wirklichen Erfolg erst nach längerer Zeit gefällt werden.

Was endlich die Aetiologie der Erkrankung betrifft, so haben wir auch bei unserer Patientin die bestimmte Angabe, dass sie ihre Affektion auf längeren Aufenthalt in feuchten Räumen zurückführt. Wenn die Anamnese auch nicht ein so prägnantes Resultat giebt wie in den oben erwähnten zwei Beobachtungen, so kann nach Analogie mit den Erfahrungen auch in diesem Falle die Möglichkeit eines Zusammenhanges zwischen Durchnässung resp. Erkältung und Sclerodermie nicht von der Hand gewiesen werden; eine Erklärung desselben ist uns allerdings bei der jetzigen Kenntniss noch nicht möglich. Wenn wir jedoch berücksichtigen, dass die Erkältung sogar für Erkrankungen innerer Organe verantwortlich gemacht wird, so wird es uns verständlich erscheinen, dass in dem Schutzorgane derselben, welches derartigen schädlichen Einflüssen vielmehr ausgesetzt ist, in Folge der Erkältung auch einmal dauernde Schädigungen zurückbleiben und pathologische Veränderungen hervorgerufen werden können.

Besonders erwähnenswerth dürfte ferner sein, dass auch in unserem Falle die Erkrankung ein weibliches Individuum betrifft. Weshalb das weibliche Geschlecht überhaupt zu der Sclerodermie mehr disponirt ist als das männliche, dafür fehlt uns bisher jedes Verständniss. Vielleicht rührt es daher, dass das weibliche Geschlecht in Folge der bei demselben so häufigen anämischen Zustände den Kälteeinwirkungen weniger Widerstandskraft entgegensetzt als das männliche, wie es auch eine bestimmte Thatsache ist, dass mehr Frauen im allgemeinen an erfrorenen Händen und Füssen leiden als Männer. — Merkwürdig ist es weiterhin, dass so oft in der Anamnese Menstruationsstörungen erwähnt werden; doch es dürfte die Möglichkeit

nicht auszuschliessen sein, dass dieselben nur ein Symptom der bestehenden Anämie sind.

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Strümpell, für Ueberweisung der Arbeit sowie freundliche Unterstützung bei der Abfassung derselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.